

acrescida pelo nível das calcificações descritas, provando que esta afecção pode interessar qualquer inserção tendinosa dos músculos em causa.

#### CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse.

#### REFERÊNCIAS

1. Blatt O, Vanhoenacker R, Bevernage C, Van Orshoven M, Van Hoe L, D'Haenens P. Acute calcific prevertebral tendinitis. JBR-BTR 2008;91:158-159.
2. Razon RV, Nasir A, Wu GS, Soliman M, Trilling J. Retropharyngeal calcific tendinitis: report of two cases. J Am Board Fam Med 2009;22:84-88.
3. Hartley J. Acute cervical pain associated with retropharyngeal calcium deposit: a case report. J Bone Joint Surg Am 1964;46:1753-1754.
4. Ring D, Vaccaro AR, Scuderi G, Pathria MN, Garfin SR. Acute calcific retropharyngeal tendinitis: clinical presentation and pathological characterization. J Bone Joint Surg Am 1994;76:1636-1642.
5. Shin DE, Ahn CS, Choi JP. Asian Spine J. 2010;4:123-127.
6. Kaplan MJ, Eavey RD. Calcific tendinitis of the longus colli muscle. Ann Otol Rhinol Laryngol 1984;93:215-219.
7. Fahlgren H. Retropharyngeal tendinitis: three probable cases with an unusually low epicentre. Cephalalgia 1988;8:105-110.
8. Arterian DJ, Lipman JK, Scidmore GK, Brant-Zawadzki M. Acute neck pain due to tendinitis of the longus colli: CT and MRI findings. Neuro-radiology 1989;31:166-169.
9. Mihmanli I, Karaarslan E, Kanberoglu K. Inflammation of vertebral bone associated with acute calcific tendinitis of the longus colli muscle. Neuroradiology 2001;43:1098-1101.
10. Park SY, Jin W, Lee SH, Park JS, Yang DM, Ryu KN. Acute retropharyngeal calcific tendinitis: a case report with unusual location of calcification. Skeletal Radiol. 2010 Aug;39:817-820.
11. Gärtner J, Heyer A. Calcific tendinitis of the shoulder. Orthopade. 1995;24:284-302.

# Lesões Fibro-ósseas Craniofaciais Benignas com Quistos Ósseos Aneurismáticos Associados



## *Benign Fibro-osseous Lesions of the Craniofacial Complex with Aneurysmal Bone Cyst Formation*

Ana Filipa GERALDO, Carolina MENDES DOS SANTOS, Joana TAVARES, Rita FERNANDES SOUSA, Alexandre CAMPOS, João Paulo FARIAS, José PIMENTEL, Jorge GUEDES CAMPOS  
Acta Med Port 2012 Jul-Aug;25(S1):55-59

#### RESUMO

Os quistos ósseos aneurismáticos são lesões expansivas osteolíticas benignas de etiologia controversa, ocorrendo preferencialmente nas metáfises dos ossos longos e no ráquis. Classificam-se como lesões primárias ou secundárias dependendo da presença ou ausência de patologia óssea precursora. As lesões fibro-ósseas benignas constituem um dos sub-tipos lesionais que podem ocorrer em associação com os quistos ósseos aneurismáticos. Contudo, na região craniofacial, a ocorrência simultânea desta patologia dupla é rara. Os autores apresentam dois casos incomuns comprovados histologicamente de sobreposição de quistos ósseos aneurismáticos em sub-tipos diferentes de lesões fibro-ósseas benignas (displasia fibrosa e fibroma ossificante juvenil psamomatóide) em topografia craniofacial, colocando especial ênfase nas características imagiológicas destas entidades.

#### ABSTRACT

Aneurysmal bone cyst are controversial osteolytic benign expansive lesions which occur more frequently in the metaphysis of long bones and spine. They are classified as primary or secondary lesions depending on the presence or absence of an associated bone pathology. The engraftment of aneurysmal bone cyst onto benign fibro-osseous lesions is established. However, in the craniofacial complex this combined lesion is rare.

The authors present two histologically proven uncommon cases of benign fibro-osseous lesions (fibrous dysplasia and juvenile psammatoid ossifying fibroma) with aneurysmal bone cyst formation, emphasizing the imaging characteristics of this hybrid entities.

A.F.G., C.M.S., R.F.S., J.G.C.: Serviço de Imagiologia Neurológica, CHLN - Hospital de Santa Maria, Lisboa, & Faculdade de Medicina da Universidade Clássica de Lisboa, Lisboa, Portugal.

J.T.: Serviço de Imagiologia Neurológica, CHLN- Hospital de Santa Maria. Lisboa. Portugal.

A.C.: Serviço de Neurocirurgia, CHLN-Hospital de Santa Maria, Lisboa, & Faculdade de Medicina da Universidade Clássica de Lisboa, Lisboa, Portugal.

J.P.F.: Serviço de Neurocirurgia, CHLN-Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal.

J.P.: Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, CHLN-Hospital de Santa Maria, Lisboa, & Faculdade de Medicina da Universidade Clássica de Lisboa, Lisboa, Portugal.

Copyright © Ordem dos Médicos 2012

## INTRODUÇÃO

Os quistos ósseos aneurismáticos são lesões constituídas por espaços sinusóides/cavernosos de tamanho variável preenchidos por componente hemático.<sup>1-7</sup> Encontram-se separados por septos contendo tecido fibroso com células fusiformes, células gigantes osteoclásticas, osteoma osteóide e estruturas ósseas dispersas.<sup>1,2,4,6,7</sup> Está ainda descrita uma variante “sólida” desta lesão, que ocorre em cinco por cento dos casos.<sup>4,6</sup>

Quando não se identifica patologia subjacente são considerados lesões primárias, a forma predominante. Por outro lado, classificam-se como lesões secundárias quando sobrepostos a outras alterações ósseas (30% dos casos),<sup>6,8,9</sup> sendo a mais frequente o tumor ósseo de células gigantes.<sup>2,4</sup> A associação de quistos ósseos aneurismáticos a lesões fibro-ósseas benignas craniofaciais, embora menos frequente, encontra-se estabelecida.<sup>8</sup> Estas representam um grupo diverso de patologias onde se observa substituição de osso normal por um tecido constituído por fibras de colagénio e fibroblastos com diferentes quantidades de substância mineralizada.<sup>10</sup> Segundo a classificação de Brannon modificada, proposta em 2001, incluem as displasias fibrosas, as displasias ósseas e as neoplasias fibro-ósseas.<sup>10</sup>

Os quistos ósseos aneurismáticos podem observar-se em qualquer localização, atingindo em apenas cerca de três por cento os ossos do crânio.<sup>1,6,7</sup> Em 80% dos casos ocorrem nas primeiras duas décadas de vida.<sup>1,4,6,7,9,11</sup> embora sejam raros antes dos cinco anos de idade<sup>4,11</sup> e alguns autores referem discreto predomínio no sexo feminino.<sup>4,6</sup>

A origem dos quistos ósseos aneurismáticos permanece controversa<sup>1,4,6,7,9</sup> e parece ser multifactorial.<sup>9</sup> O mecanismo patogénico final mais aceite é a ocorrência de um desequilíbrio hemodinâmico local com aumento da pressão venosa.<sup>9</sup> Entre as diversas teorias existentes, salientam-se a etiologia pós-traumática,<sup>1,4,9,12</sup> a ocorrência de alterações vasculares reactivas<sup>4,9,12</sup> e, mais recentemente, a existência de predisposição genética.<sup>9</sup> As alterações hormonais podem também desempenhar um papel nesta entidade, havendo referência a associações e agravamento lesional com a gravidez.<sup>6</sup>

O quadro de apresentação mais frequente é a ocorrência de tumefacção local com velocidade de crescimento variável,<sup>1,12</sup> que pode ser ou não dolorosa<sup>5,7</sup> e condiciona deformidade estética. Embora sejam lesões benignas, apresentam um comportamento localmente agressivo, podendo observar-se outros sinais e sintomas associados que dependem da localização específica lesional.<sup>6</sup> Na região craniofacial estão descritas nomeadamente proptose, parésia/compressão de pares cranianos, aumento da pressão intracraniana e crises convulsivas<sup>1,6,7</sup> na sua apresentação.

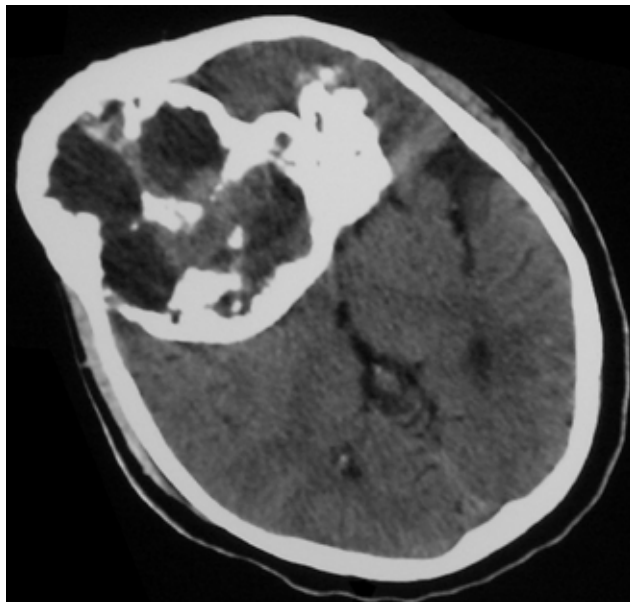
Clinicamente pode suspeitar-se de formação de quisto ósseo aneurismático secundário a uma lesão fibro-óssea benigna craniofacial quando uma lesão óssea nesta topografia apresenta um período de rápido crescimento após vários anos de crescimento indolente.<sup>6,8</sup> O diagnóstico diferencial estabelece-se com transformação maligna<sup>5,8</sup> que

também pode ocorrer raramente nas referidas entidades patológicas e no caso específico da displasia fibrosa varia entre 0,5 e quatro por cento.<sup>5</sup>

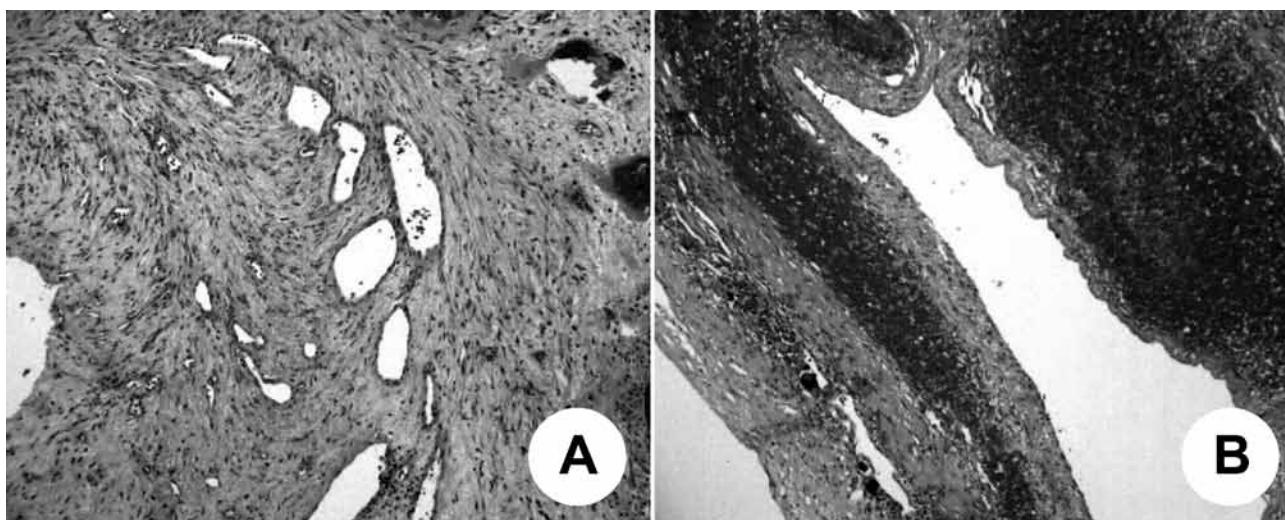
## CASOS CLÍNICOS

**Caso 1:** Doente do sexo feminino, 24 anos, raça negra, originária de Angola, com quadro de tumefacção fronto-orbitária bilateral com nove anos de evolução e amaurose bilateral associada. A Tomografia computadorizada (TC) crânio-encefálica (CE) e maxilo-facial demonstrou volumosa lesão expansiva heterogénea do maxilo-facial e base/calote craniana centrada ao espaço diplóico e condicionando “bombeamento” das tábuas interna e externa, com margens escleróticas e septações internas, com comportamento localmente agressivo e extensão epidural intracraniana (Fig. 1). A angiografia de subtracção digital revelou lesão escassamente vascularizada. O exame anatomopatológico da biópsia efectuada revelou lesão fibro-óssea benigna com características de displasia fibrosa com quisto ósseo aneurismático secundário (Fig. 2A e Fig. 2B). Realizou-se remoção sub-total cirúrgica e cranioplastia fronto-orbitária com rede de titânio (três tempos cirúrgicos).

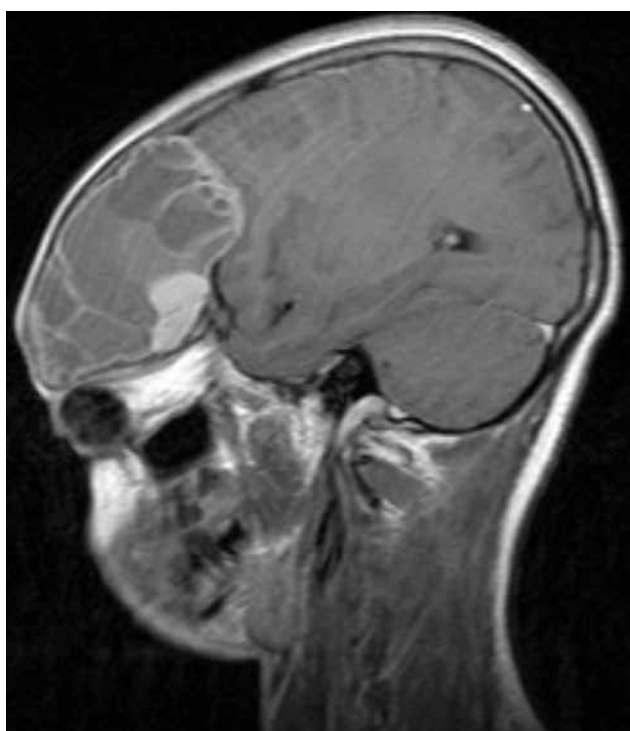
**Caso 2:** Doente do sexo feminino, 16 anos, raça negra, originária de Angola, com história de tumefacção fronto-orbitária esquerda com cinco anos de evolução. Apresentava proptose e disfunção oculomotora e visual do olho esquerdo (apenas percepção luminosa). A TC CE e maxilo-facial revelou lesão expansiva osteolítica centrada à região fronto-orbitária esquerda com remodelação simétrica da cortical óssea, de limites bem definidos escleróticos e efeito de massa sobre as estruturas adjacentes sem sinais



**Fig 1** - Imagem de TC-CE onde se observa volumosa lesão heterogénea intra-óssea envolvendo o complexo crânio-facial condicionando “abaulamento” relativamente simétrico das tábuas interna e externa e com compressão epidural.



**Fig 2** - Microscopia óptica da lesão (H&E x 40) onde se identifica o componente de displasia fibrosa (2A) e o componente de quisto ósseo aneurismático (2 B).



**Fig 3** - Imagem de RM-CE (sagital T1), evidenciando lesão expansiva centrada ao espaço intra-diplóico com múltiplos quistos de diferente intensidade de sinal, alguns dos quais hiperintensos, conferindo um aspecto “bolhoso”.



**Fig 4** - Imagem de RM-CE (axial T2), observando-se lesão óssea hiperintensa com halo periférico incompleto hipointenso e “projeções diverticulares” periféricas.

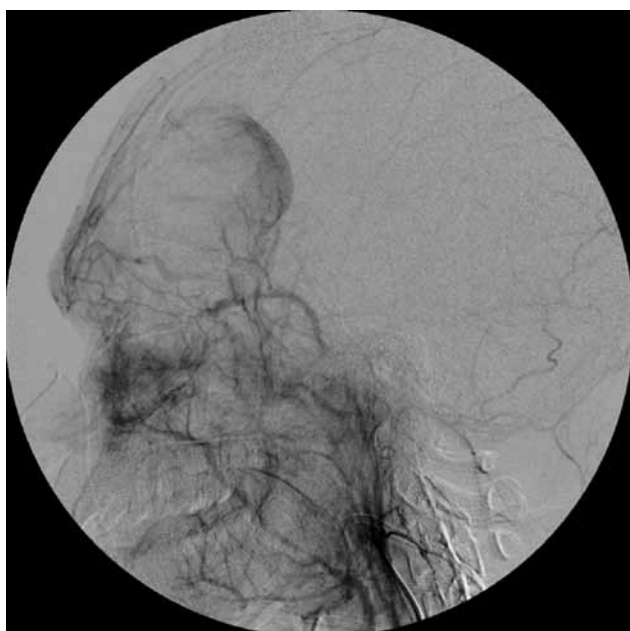
imagiológicos de invasão tecidual (Fig. 3). A Ressonância Magnética (RM) CE mostrava lesão com ‘aspecto bolhoso’ constituída por múltiplos quistos com diferentes intensidades de sinal mas predominantemente hiperintensos em T1 com pequenas projecções periféricas e margem esclerótica hipointensa em T1 e T2 (Fig. 3 e Fig. 4). O angiograma revelou *blush* tumoral escasso de predomínio periférico dependente do território carotídeo externo esquerdo (Fig. 5). Efectuou-se biópsia aberta e o estudo microscópico revelou lesão fibro-óssea benigna com características de fi-

broma ossificantes psamatóide juvenil com quisto ósseo aneurismático secundário. Realizou-se remoção cirúrgica lesional e descompressão da fenda esfenoidal e do nervo óptico, plastia do rebordo orbitário e do pilar externo com osso autólogo e cranioplastia com titânio.

## DISCUSSÃO

Não existem características imagiológicas patognomónicas dos quistos ósseos aneurismáticos, embora estejam descritos alguns aspectos típicos que permitem sugerir e





**Fig 5** - Vista lateral de arteriografia carotídea externa esquerda em fase arterial tardia, observando-se apenas discreto blush lesional e ausência significativa de vascularização lesional.

suportar o diagnóstico.<sup>9,12</sup>

Assim, perante um paciente jovem com lesão óssea lítica heterogênea com epicentro no espaço ósseo diplóico<sup>5,7</sup> e que produz balonização simétrica das tábuas interna e externa<sup>3-7</sup> com margem esclerótica de limites bem definidos<sup>3,4,7,9</sup> e inúmeras septações internas,<sup>3,4,7,9</sup> aspectos observados nos dois casos, pode suspeitar-se de quisto ósseo aneurismático. Outras características imagiológicas em RM frequentemente descritas são a presença de múltiplas lobulações quísticas<sup>4,6,7</sup> com diferentes intensidades de sinal em T1 devido à presença de produtos de degradação de hemoglobina em diferentes estádios,<sup>3,6,12</sup> reforço de sinal dos septos e do componente sólido após injeção de gadolínio<sup>1,7,9,12</sup> e presença de pequenas extensões “diverticulares” em alguns dos quistos periféricos,<sup>3,7,12</sup> conferindo à lesão um aspecto bolhoso.<sup>3,7,9,12</sup> A ocorrência de hipointensidade em T1 e T2 nos limites do quisto<sup>3,4,7,12</sup> traduzindo a presença de halo fibro-esclerótico é também referida na literatura e assume um especial relevo no diagnóstico diferencial uma vez que sugere lesão com características de benignidade.<sup>12</sup>

Nos exames complementares de diagnóstico das doentes apresentadas, não se observavam níveis fluido-fluido no interior dos quistos lesionais. Este sinal imagiológico é característico dos quistos ósseos aneurismáticos, embora não específico,<sup>3-7,9,12</sup> estando descrito nomeadamente no osteosarcoma telangiectásico, no osteosarcoma clássico, no condroblastoma, no quisto ósseo simples ou no histiocitoma fibroso maligno.<sup>3</sup>

Os aspectos angiográficos observados neste tipo de lesões em topografia craniofacial é variável na literatura.<sup>7,11</sup> Estão descritos blush vascular com maior expressão na periferia lesional,<sup>4,7</sup> predominantemente na dependência

da artéria carótida externa. Contudo, o blush tumoral pode estar ausente e apenas verificar-se efeito de massa sobre os vasos adjacentes à lesão.<sup>7</sup> Este padrão avascular é distinto dos achados angiográficos hipervasculares de quistos ossos aneurismáticos em outras localizações, parecendo ser mais limitado o papel da angiografia de intervenção no tratamento de quistos ósseos aneurismáticos craniofaciais.

A realização de biópsia, de preferência por via aberta, é aconselhada em todos os casos.<sup>9</sup> O diagnóstico final é anatomopatológico,<sup>10</sup> sendo necessária uma rigorosa correlação com a história clínica, o exame físico e os estudos imagiológicos<sup>9,10</sup> uma vez que o diagnóstico diferencial microscópico de quisto ósseo aneurismático é difícil e os diferentes tipos de lesões fibro-ósseas benignas têm características histológicas similares.<sup>10</sup>

Nos casos reportados neste artigo, a existência de uma lesão óssea subjacente aos quistos ósseos aneurismáticos e o seu sub-tipo apenas se estabeleceu após avaliação histopatológica. Porém, em algumas situações podem existir características clínicas<sup>2</sup> e imagiológicas<sup>7</sup> que permitam suspeitar dessa associação previamente à biópsia. Entre as lesões fibro-ósseas benignas craniofaciais, a displasia fibrosa parece ser a patologia com maior propensão a associar-se com os quistos ósseos aneurismáticos.<sup>8</sup> O fibroma ossificante psamomatóide juvenil, por sua vez, é mais raramente reportado como lesão híbrida.

O tratamento de eleição dos quistos ósseos aneurismáticos é a ressecção cirúrgica.<sup>1,4-7</sup> Pode ainda realizar-se curetagem com eventual colocação de enxerto ósseo<sup>4,6,7,9</sup> ou, em caso de lesões hipervasculares, embolização arterial selectiva adjuvante ou de forma isolada (de modo a reduzir eventuais complicações hemorrágicas pós-cirúrgicas ou na impossibilidade de realização de tratamento cirúrgico, respectivamente).<sup>5-7,9</sup> Outras opções incluem a injeção percutânea intralesional de diferentes agentes esclerosantes.<sup>6,7,9</sup>

A presença de uma lesão óssea associada e o seu sub-tipo influencia o tratamento.<sup>4</sup> Assim, se a lesão subjacente for maligna, para além da terapêutica cirúrgica, deve realizar-se terapêutica adjuvante dirigida à lesão subjacente.<sup>4</sup> A taxa de recidiva local pós-cirúrgica global dos quistos ósseos aneurismáticos periféricos descrita na literatura é variável (entre 10% e 44%),<sup>4,5</sup> admitindo-se menor propensão na região craniofacial.<sup>5</sup> Ocorre geralmente nos primeiros dois anos após tratamento<sup>4</sup> e depende principalmente da possibilidade de ressecção completa.<sup>1,5,6</sup> No caso de lesões híbridas, o factor determinante da taxa de recorrência e do prognóstico é o tipo histológico da lesão subjacente.<sup>4</sup> Por exemplo, a taxa de recorrência pós-cirúrgica do fibroma ossificante psamomatóide juvenil é superior à dos quistos ósseos aneurismáticos de forma global (20% a 56%).<sup>10</sup>

Nos dois casos reportados optou-se pela ressecção cirúrgica, que constitui o método com menor taxa de recidiva associada,<sup>1,9</sup> tendo-se obtido um bom resultado estético final. Não se efectuou embolização adjuvante dado que a angiografia de subtração digital excluiu a presença de significativa vascularização nos dois casos, característica

já observada anteriormente em quistos ósseos aneurismáticos com localização craniofacial.<sup>6,7,11</sup>

## CONCLUSÃO

A coexistência de lesões fibro-ósseas craniofaciais benignas e quistos ósseos aneurismáticos é uma realidade. O conhecimento das suas características clínicas, imagiológicas e anatomopatológicas e a sua respectiva correlação facilita a abordagem desta patologia e o diagnóstico final.

## AGRADECIMENTOS

Cândida Barroso, do Laboratório de Neuropatologia do Serviço de Neurologia e Afonso Fernandes, do Instituto de Anatomia Patológica; CHLN- Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal.

## REFERÊNCIAS

1. Trindade AAM. Capítulo III. In A órbita em neurocirurgia- dissertação de doutoramento apresentada na Faculdade de Medicina de Lisboa. Lisboa. Eurolitho 1989;227-231.
2. Martinez V, Sissons HA. Aneurysmal Bone Cyst: a review of 123 cases including primary lesions and those secondary to other bone pathology. Cancer 1988;61:2291-2304.
3. Shah GV, Doctor MR, Shah PS. Aneurysmal bone cyst of the temporal bone: MR findings. AJNR Am J Neuroradiol 1995;16:763-766.
4. Kransdorf MJ, Sweet DE. Aneurysmal bone cyst: concept, controversy, clinical presentation, and imaging. AJR Am J Roentgenol 1995;164:573-580.
5. Lee JW, Kim JH, Han SH, Kang HI. Fibrous dysplasia with aneurysmal bone cyst presenting as a painful solitary skull lesion. J Korean Neurosurg Soc 2010;48:551-554.
6. Gan YC, Hockley A. Aneurysmal bone cysts of the cranium in children-

## CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse.

## FONTES DE FINANCIAMENTO

Os autores declaram a inexistência de fontes de financiamento.

## NOTA EDITORIAL

O presente Suplemento foi realizado mediante encomenda pela Sociedade Portuguesa de Neuroradiologia, entidade jurídica sem fins lucrativos.

- report of three cases and brief review of the literature. J Neurosurg 2007;106:401-406.
7. Sheikh BY. Cranial Aneurysmal Bone Cyst "with special emphasis on endovascular management". Acta Neurochir (Wien) 1999;141:601-611
8. Wojno KJ, McCarthy EF. Fibro-osseous lesions of the face and skull with aneurysmal bone cyst formation. Skeletal Radiol 1994;23:15-18.
9. Cottalorda J, Bourelle S. Modern concepts of primary aneurysmal bone cyst. Arch Orthop Trauma Surg 2007;127:105-114.
10. Brannon RB, Fowler CB. Benign Fibro-osseous lesions: a review of current concepts. Adv Anat Pathol 2001;8:126-143.
11. O'Gorman AM, Kirkham TH. Aneurysmal bone cyst of the orbit with unusual angiographic features. AJR Am J Roentgenol 1976;126:896-899.
12. Senol U, Karaali K, Akyüz M, Gelen T, Tuncer R, Lülec E. Aneurysmal bone cyst of the orbit. AJNR Am J Neuroradiol 2002;23(2):319-321.

# Ressonância Magnética Convencional, Difusão e Espectroscopia Protónica na Síndrome de MELAS



## Conventional and Diffusion-weighted Magnetic Resonance Imaging and Proton Spectroscopy in MELAS

Carlos CASIMIRO, Joana MARTINS, César NUNES, Tiago PARREIRA, Sónia Batista, Miguel CORDEIRO, Fernando MATIAS, Olinda REBELO, Pedro FREITAS  
Acta Med Port 2012 Jul-Aug;25(S1):59-64

## RESUMO

**Introdução:** A síndrome de MELAS (encefalomiopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios semelhantes a acidente vascular cerebral (AVC)) é um distúrbio hereditário mitocondrial no qual o mecanismo fisiopatológico das lesões cerebrais ainda não está totalmente esclarecido. Tradicionalmente estas lesões são descritas como apresentando valores de coeficiente de difusão aparente (ADC) elevados ou normais, o que tem sido usado para as diferenciar dos AVC isquémicos. Apesar disso, nos últimos anos surgiram inúmeros relatos de restrição à difusão nas lesões cerebrais desta entidade clínica.

**Objectivos:** Análise das alterações de difusão em ressonâncias magnéticas (RM) seriadas realizadas ao longo de 16 meses, num doente com síndrome de MELAS e lesões cerebrais semelhantes a AVC, no sentido de por à prova as perspectivas controversas acerca dos valores de ADC publicadas nos últimos anos. Avaliação das alterações da espectroscopia protónica nas lesões cerebrais e parénquima aparentemente normal.

C.C., J.M., C.N., T.P., M.C., P.F.: Serviço de Imagiologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. Coimbra. Portugal.

S.B., F.M., O.R.: Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. Coimbra. Portugal.

Copyright © Ordem dos Médicos 2012